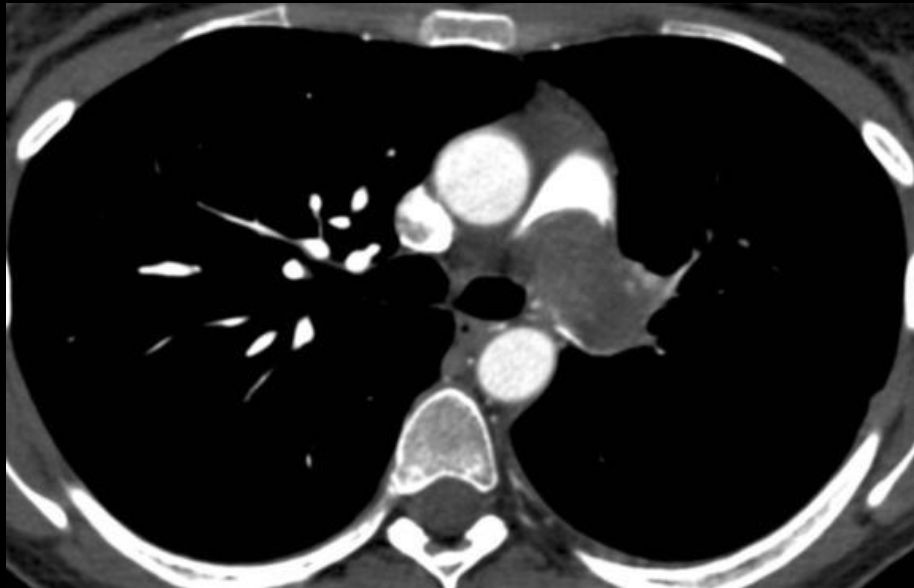
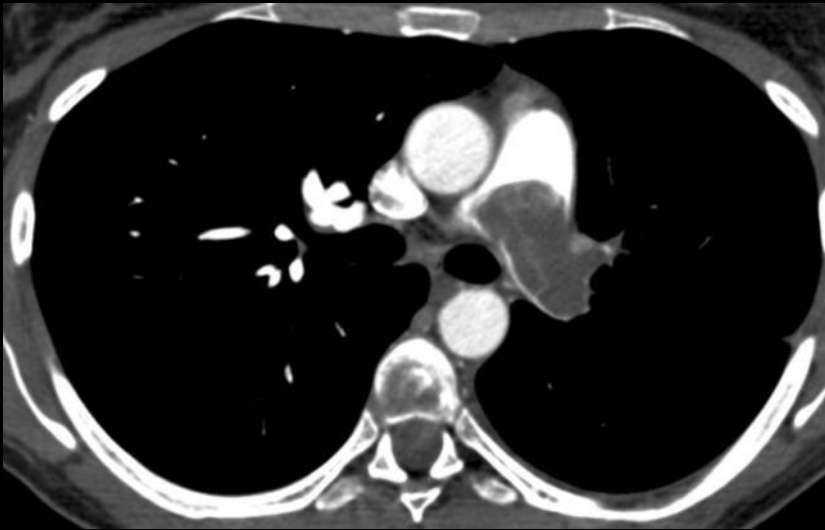


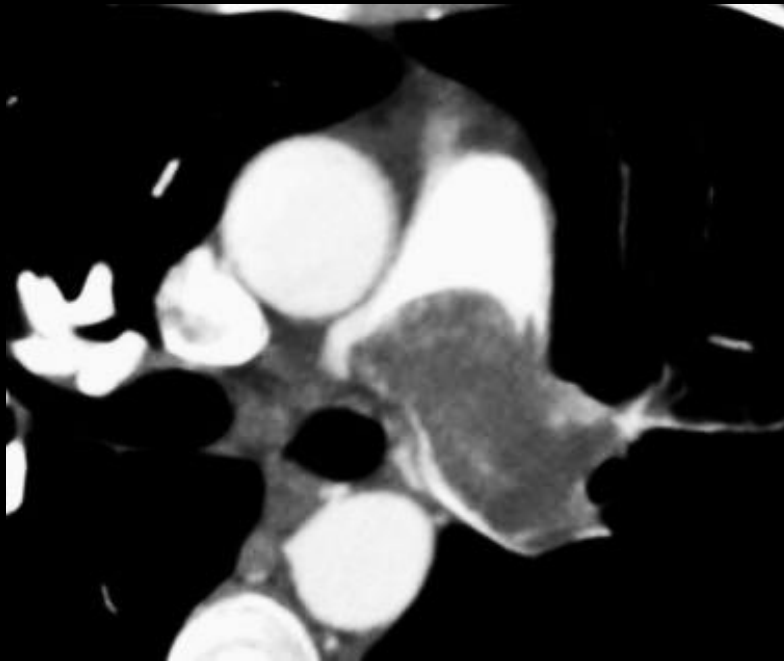
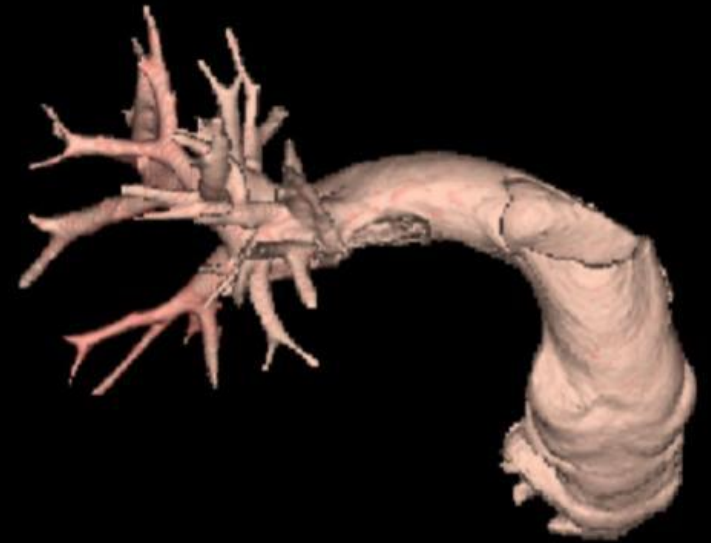
dyspnée invalidante en post-partum précoce (7^{ème} semaines)
chez une jeune femme de 28 ans, gaz du sang et D dimères
compatibles avec une embolie pulmonaire

mise en route d'un traitement anticoagulant par
héparine non fractionnée puis HBPM , sans amélioration
notable de l'état clinique
angioscanner pulmonaire

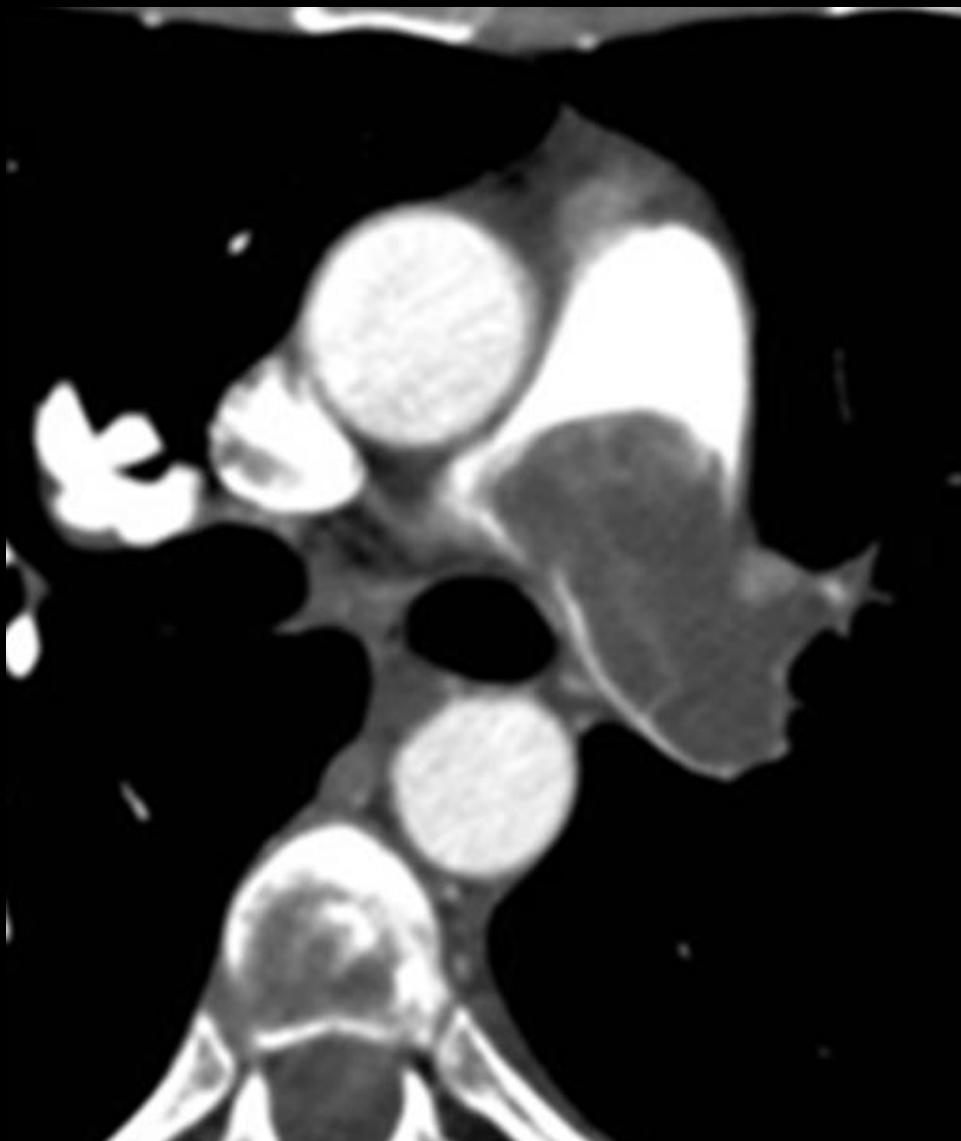




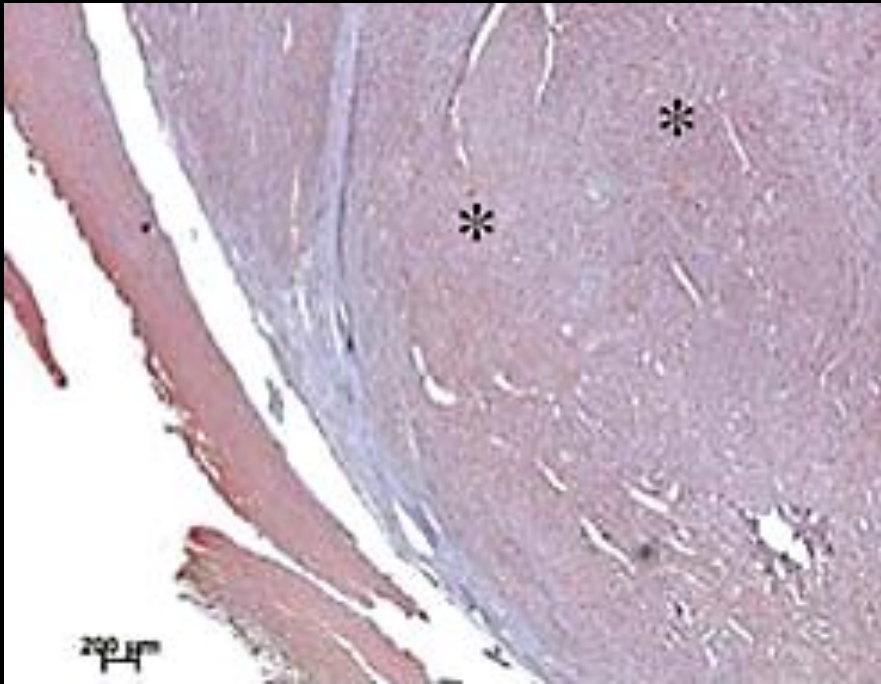
condensation sous-segmentaire
périphérique (infarctus par embolie
tumorale ?)



La remise en cause du diagnostic provoque un réexamen des images qui décèle **d'indiscutables images vasculaires** et un certain degré de **rehaussement au sein de la masse endoluminale** dans la partie haute du tronc de l'artère pulmonaire et le segment initial de sa branche gauche



L'obstacle endoluminal n'a pas du tout l'aspect « en selle » sur la bifurcation des branches de l'artère pulmonaire, comme cela s'observe avec les caillots flottants



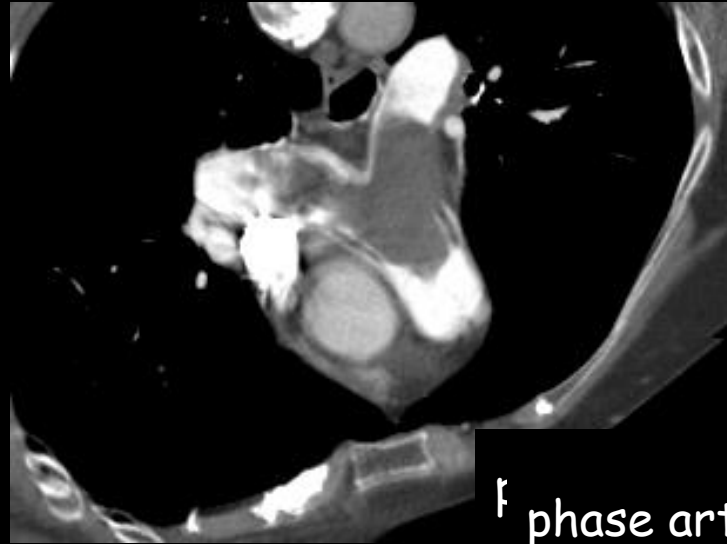
Microscopie optique, immunohistochimie. Envahissement tumoral par des petites cellules rondes parfois organisées en fuseaux (astérisque). Réaction positive au marquage par Ac anti Actine lisse

Il s'agit donc d'un obstacle tumoral .L'exérèse chirurgicale montre une masse pédiculée endoluminale sans extension macroscopique à la paroi l'examen microscopique et l'immunohistochimie confirment le diagnostic de

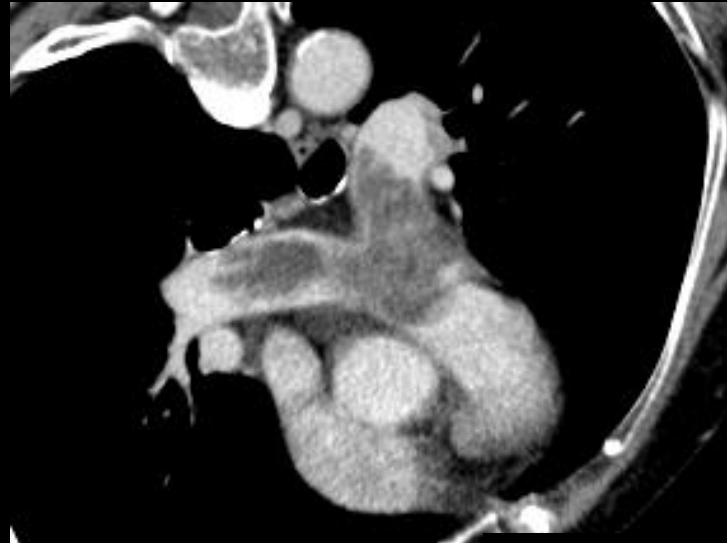
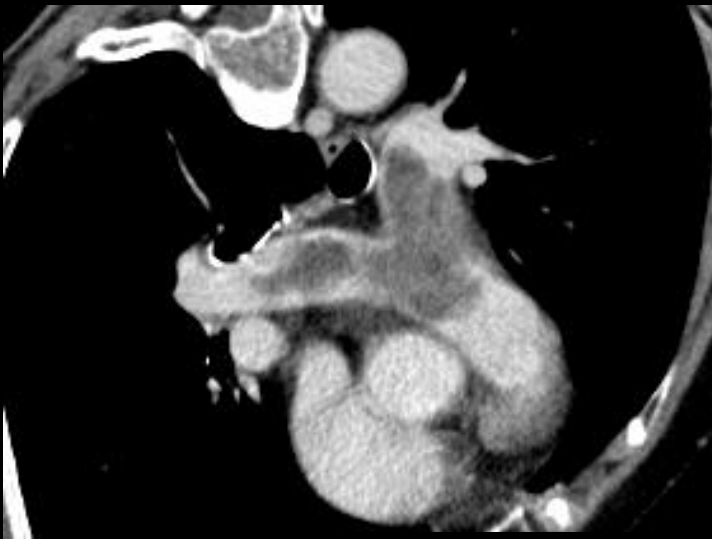
léiomyosarcome de l'artère pulmonaire, de grade élevé

cas compagnon

femme 78 ans , tableau de cœur pulmonaire aigu

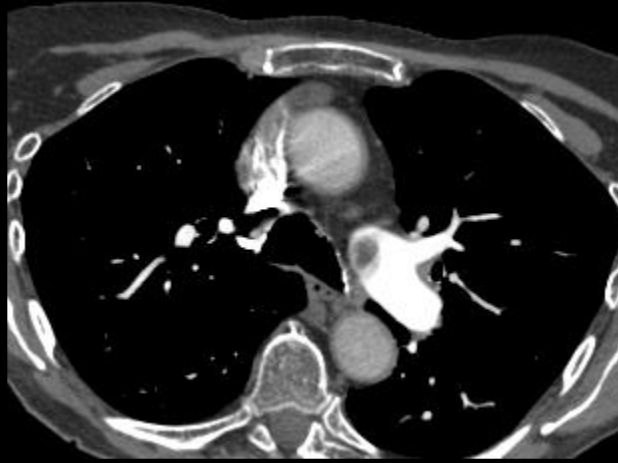


phase artérielle

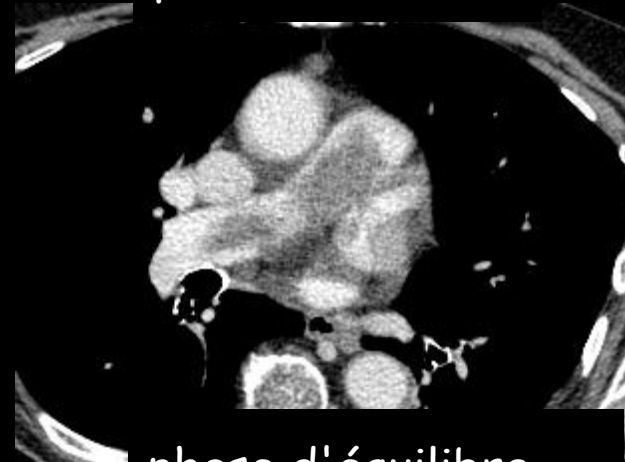
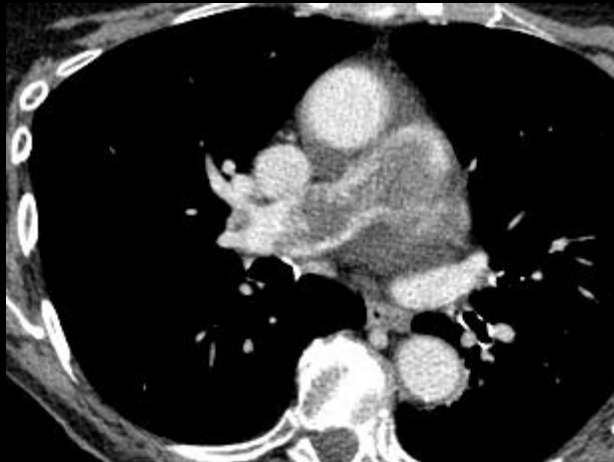
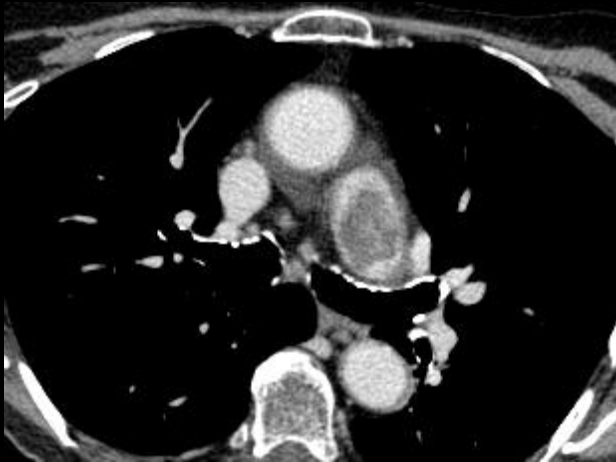


Clément Proust ACC Hôpital cardiologique Lyon

phase d'équilibre



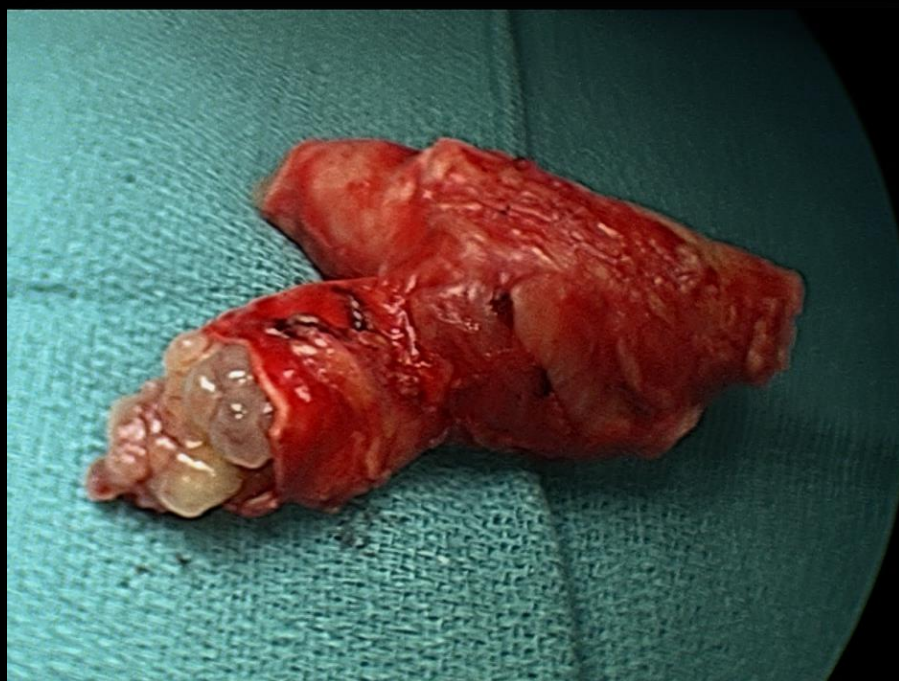
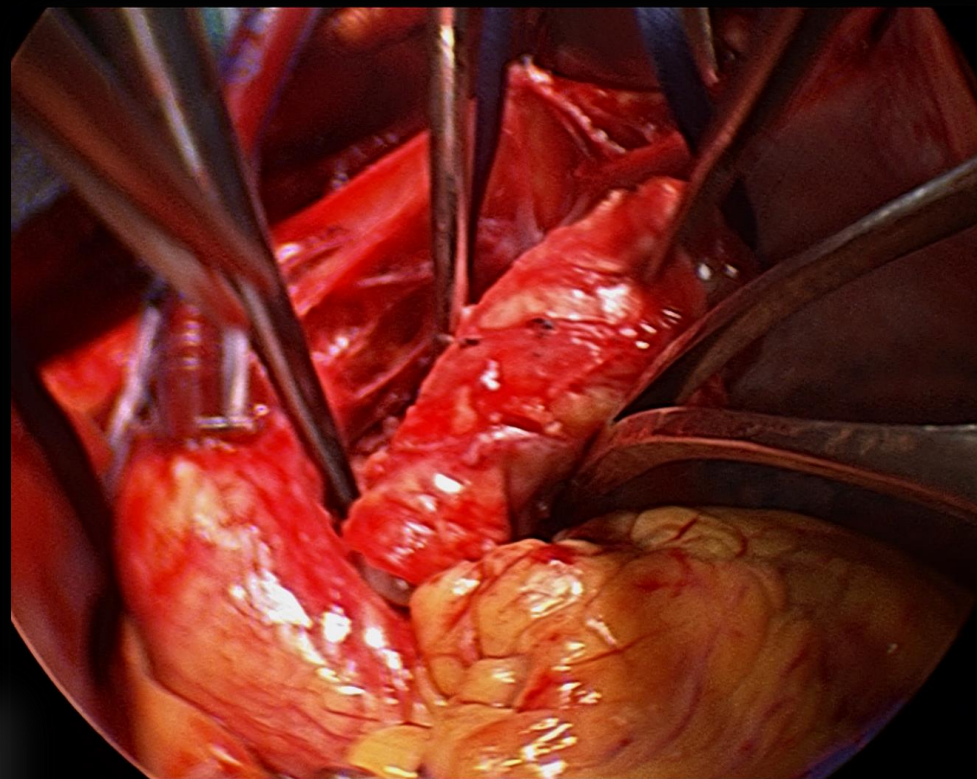
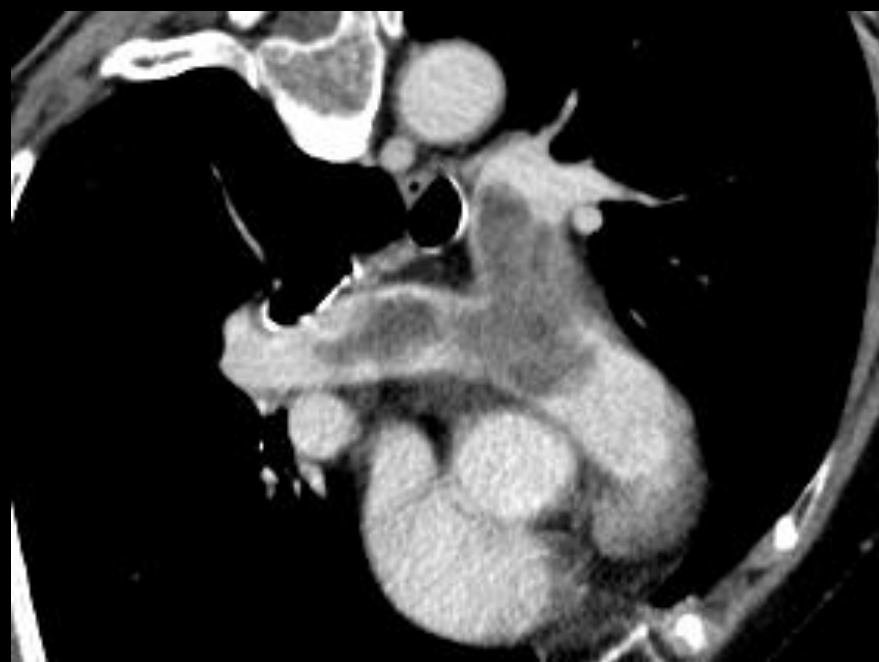
phase artérielle



phase d'équilibre

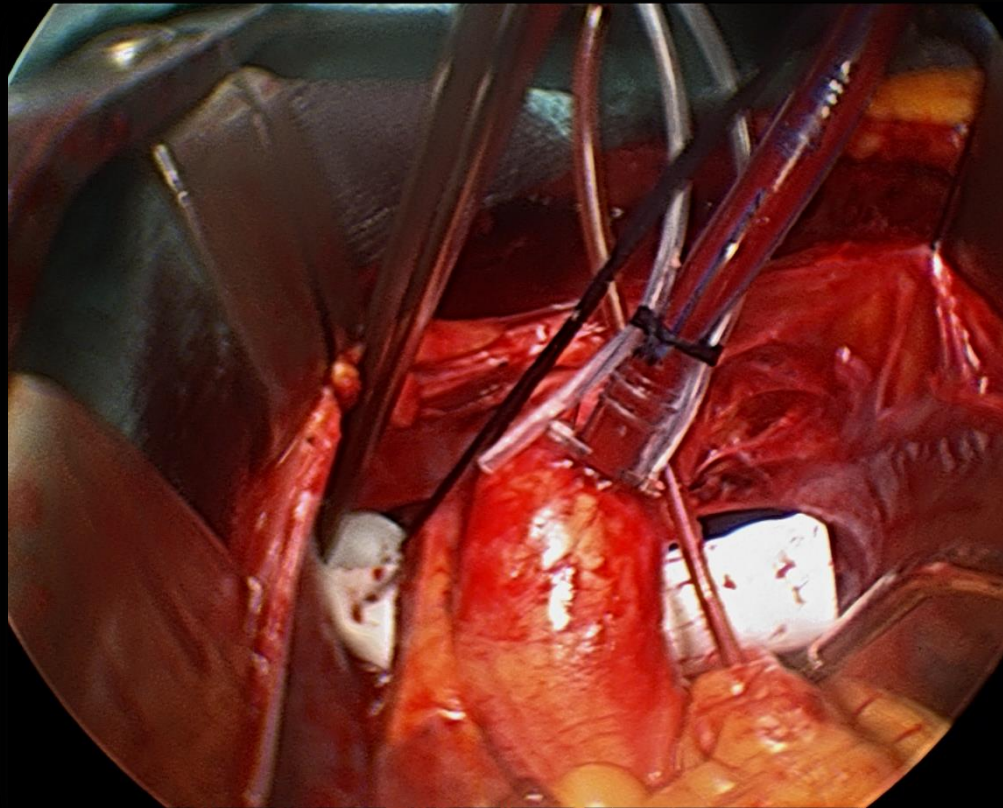
la lésion endoluminale du tronc et des 2 branches de l'artère pulmonaire se rehausse nettement après injection .

il n'y a pas d'image évidente de suppléance par la circulation systémique



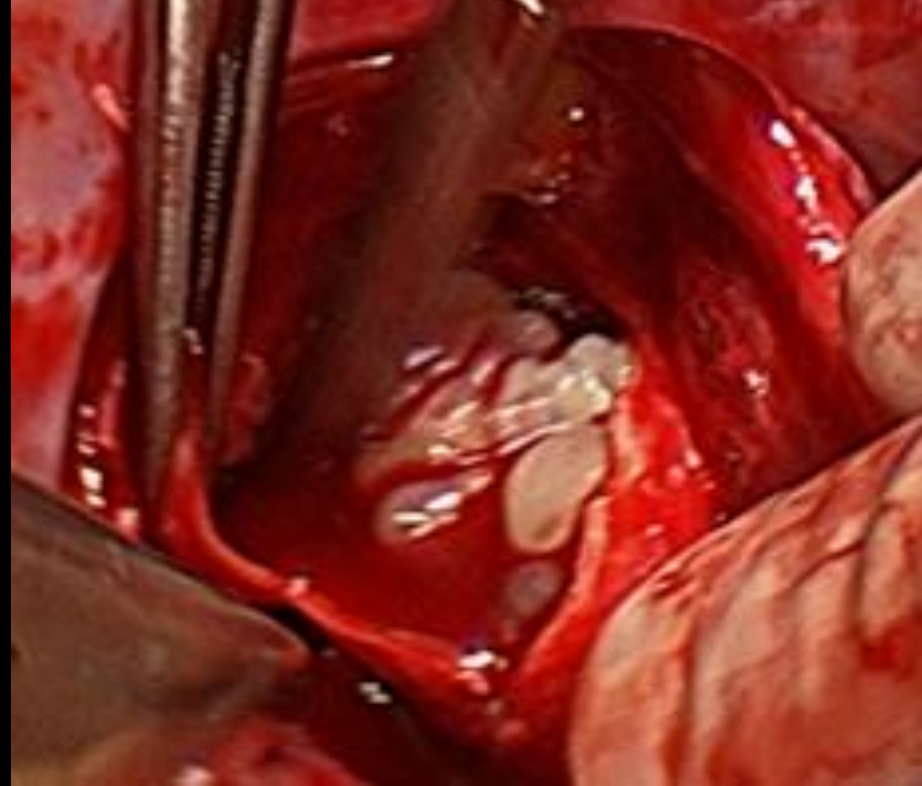
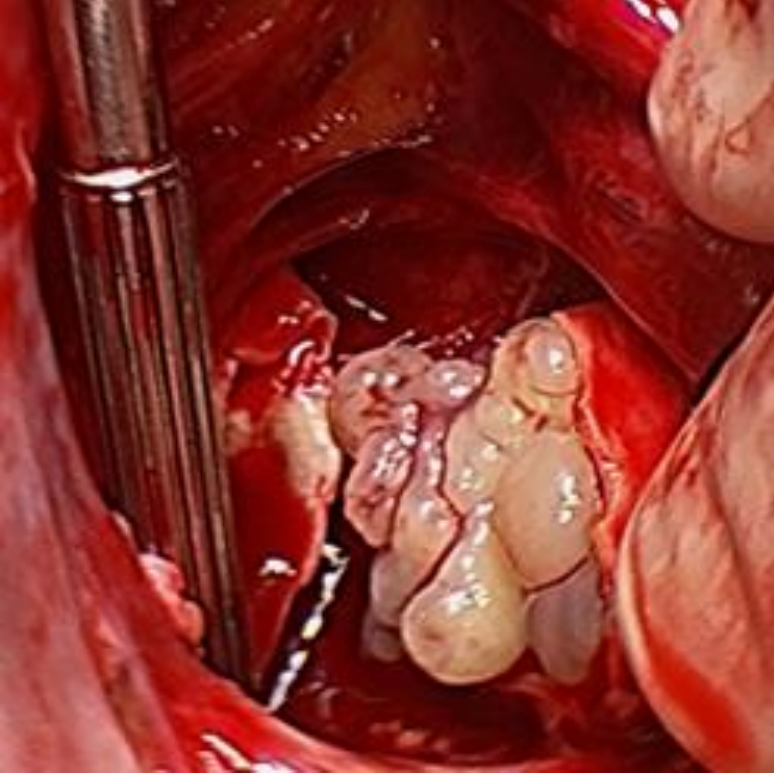
la patiente est opérée ,avec mise en place d'un tube prothétique en Téflon entre les 2 branches de l'artère pulmonaire

images Pr Tronc Lyon



la prothèse reliant les branches droite et gauche de l'artère pulmonaire est en place. Elle permet de réduire l'oligémie du côté où se situe la masse

images Pr Tronc Lyon



après ouverture de la capsule fibreuse, la lésion apparaît constituée
de vésicules agglutinées

images Pr Tronc Lyon

Les sarcomes de l'artère pulmonaire

cause rare d'obstruction vasculaire pulmonaire . le sarcome de l'artère pulmonaire touche autant les hommes que les femmes, de 40-50 ans, le léiomyosarcome étant la forme la plus fréquente chez les sujets jeunes

la lésion est issue des cellules mésenchymateuses multipotentes de l'intima des branches artérielles pulmonaires.

le premier cas est décrit par Mandelstamm en 1923 . La pratique de plus en plus libérale du scanner explique l'explosion du nombre de cas publiés durant la dernière décennie.

Les types histologiques les plus fréquents sont :

.le **léiomyosarcome** (environ 25%),

.et **le fibrosarcome** (16%);

.viennent ensuite **l'angiosarcome** (5,8%),

le rhabdomyosarcome (4%) ,

.l' histiocytome fibreux malin (4%) qui est maintenant désigné sous

le vocable de sarcome indifférencié pléiomorphe,

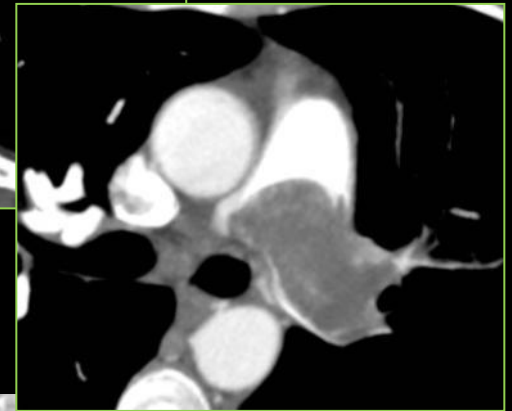
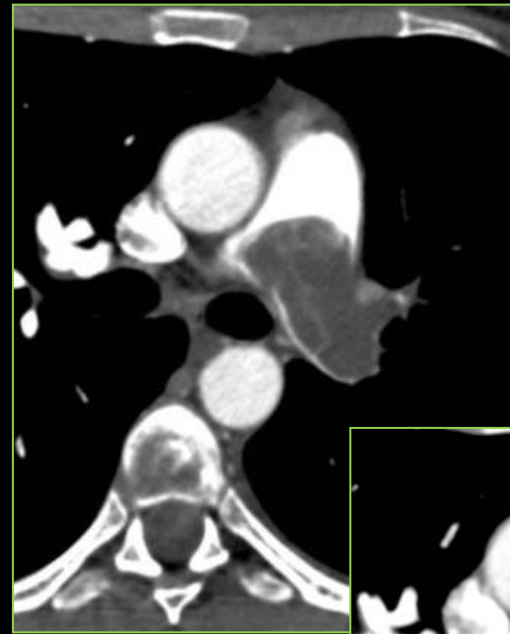
le sarcome ostéogénique,

.le chondrosarcome(4%),

.l.e liposarcome

éléments sémiologiques de base en imagerie

Le sarcome de l'artère
pulmonaire est souvent
unilatéral, lobulé et rehaussé
de manière hétérogène plutôt
tardivement. On observe
souvent une **oligémie**
homolatérale



Le vaisseau porteur est généralement dilaté . Macroscopiquement c'est une lésion de surface, qui a une tendance à l'extension endoluminale, le long des axes vasculaires artériels et transmurale vers le hile, le médiastin, le parenchyme pulmonaire ou le péricarde.



Physiopathologie

la lésion se développe le plus souvent au dépend du tronc de l'artère pulmonaire, mais elle peut aussi naître des branches droite ou gauche et même des valves pulmonaires .L' extension suit le sens du flux sanguin, mais infiltration possible du ventricule droit et du myocarde

Dans 50 % des cas : extension à travers la paroi artérielle au parenchyme pulmonaire

30 % des cas : métastases essentiellement pulmonaires, plus rarement hépatiques.

clinique

: présentation clinique aspécifique fréquente +++ :

tableau d'embolie pulmonaire grave +++, dyspnée (72 %), douleurs thoraciques (45 %) et toux (42 %). Hémoptysie (24 %), amaigrissement (21 %) et syncope (9 %) si tumeur plus évoluée.

Y penser toujours, surtout si : absence de phlébite périphérique,

hémothorax, **aggravation clinique sous anticoagulants +++**

Le diagnostic peut être obtenu par ponction transpariétale scanoguidée

ou par biopsie endovasculaire au cours d'un cathétérisme cardiaque droit

Traitement

le pronostic spontané est sombre: médiane de survie de 1,5 à 6 mois; ; l'association chimiothérapie adjuvante-chirurgie peut l'allonger à 5 ans

La résection chirurgicale complète impose souvent une reconstruction de l'infundibulum; des valves et d'une partie de l'artère pulmonaire.

La transplantation cardiaque, voire la transplantation cœur-poumons (en cas de métastases) a pu être proposée

Au total

le sarcome de l'artère pulmonaire est une affection heureusement rare , de très mauvais pronostic, qui peut toucher l'adulte jeune.

On doit évoquer cette éventualité diagnostique devant un tableau clinique et radiologique d'embolie pulmonaire proximale sans phlébite périphérique , non amélioré et s'aggravant sous traitement anticoagulant.

La dilatation marquée segmentaire de la branche artérielle proximale autour d'une image lacunaire doit faire rechercher un rehaussement hétérogène de la lésion après injection, au scanner